

искуства и новини од светот**УШЕРОВИОТ СИНДРОМ ВО ОБРАЗОВАНАТА СРЕДИНА: ИЗВОРНИ СТРАТЕГИИ ЗА ИДЕНТИФИКАЦИЈА РАЗВИЕНИ ВО ИНДИЈА**

*Гнанатикам Викторија НАОМИ
Чандран ХЕМАМБИГАЈ*

Институт за домашна наука и високо образование за жени „Авинашилингем“
Универзитет „Којмбаторе“, Тамил Наду,
Индија

Примено: 13. 05. 2013
Прифатено: 02. 08. 2013
UDK: 37.043.2-056.263-057.874 (540-13)

Резиме

Вовед: Повеќето од наставниците на ученици со оштетување на слухот и видот треба уште да се запознаваат со преваленцијата и карактеристиките на Ушеровиот синдром. Имајќи ја на ум потребата за обрнување внимание на запоставената популација, студијата беше создадена и спроведена во Јужна Индија.

Цели: Целта на студијата беше да се идентификуваат учениците со Ушеров синдром во образовните средини во кои се користат изворни техники, и да се развие и опише протокол за идентификација на овие ученици.

Методологија: Седумстотини ученици со оштетен слух од редовни и инклузивни училишта од четири области од државата Тамил Наду беа тестирани со помош на алатки кои вклучуваа тестирање за кратковидост и далековидост, видно поле, адаптираност во мрак, блесок и чувствителност на контраст.

Резултати: Кај 10 ученици на возраст од 14 до 20 години постоеше ризик дека имаат Ушеров синдром. Кај 6 субјекти кај кои беше дијагностицирана ретинална пигментоза клинички беше идентификуван Ушеровиот синдром.

Адреса за кореспонденција:

Гнанатикам Викторија НАОМИ

Оддел за специјална едукација, Институт за домашна наука и високо образование за жени „Авинашлингем“ - Универзитет „Којмбаторе“

641043, Тамил Наду, Индија

Телефон: 91- 9443269320; 91-422-2440241

Е-пошта: victoria.naomiadu@yahoo.in/

gvnaomi@gmail.com

world experience and current events**USHER SYNDROME IN EDUCATIONAL SETTINGS: INDIGENOUS IDENTIFICATION STRATEGIES DEVELOPED IN INDIA**

*Gnanathicam Victoria NAOMI
Chandran HEMAMBIGAI*

Avinashilingam Institute for Home Science and Higher Education for Women –
University, Coimbatore – Tamil Nadu,
India

Received: 13. 05. 2013
Accepted: 02. 08. 2013
Original Article

Abstract

Introduction: most teachers of hearing and visually impaired children in India have to learn more about the prevalence and characteristics of Usher Syndrome. Keeping in mind the need to address this neglected population, the present study was designed and executed in South India.

Goals: the goals of the study were to identify students with Usher Syndrome in educational settings using indigenous techniques, and to develop and describe a protocol for identifying these students.

Methodology: seven hundred hearing impaired students studying in residential and inclusive schools in four districts of the State Tamil Nadu were screened using tools which included screening for distance and near vision, field of vision, dark adaptation, glare and contrast sensitivity.

Results: ten students between the age of 14- 20 were found to be at risk of having Usher Syndrome. Finally, 6 subjects who had a diagnosis of retinitis pigmentosa were clinically identified with Usher Syndrome.

Correspondence address:

Gnanathicam Victoria NAOMI

Department of Special Education, Avinashilingam Institute for Home Science and Higher Education for Women - University

Coimbatore – 641043, Tamil Nadu, India

Telephone: 91- 9443269320; 91-422-2440241

e-mail: victoria.naomiadu@yahoo.in/

gvnaomi@gmail.com

Заклучок: Овие стратегии за идентификација ќе им помогнат на едукаторите и рехабилитаторите да го препознаат Ушеровиот синдром за да можат да ги упатат овие деца на дијагноза и услуги за поддршка.

Клучни зборови: Ушеров синдром, ретинална пигментоза, глуво-слепост, генетско нарушување.

Вовед

Лицата кои се вродено глуви или наглуви може да се соочат со постепено губење на нивниот вид во доцното детство, а комбинацијата на овие две загуби резултира во една од најпредизвикувачките нарушувања за една индивидуа: состојба наречена Ушеров синдром, кој пак е најчест предизвикувач на глуво-слепост кај возрастни (1–3).

Ушеровиот синдром е генетско нарушување кое вклучува губење на слухот и ретинална пигментоза (РП), прогресивна дегенеративна болест на окото (4–6). Губитокот на способноста за слушање и ретиналната пигментоза се двата главни критериуми со кои се карактеризира Ушеровиот синдром. Ретиналната пигментоза е вродено нарушување што доведува до постепено дегенерирање на фоторецепторите (стапчињата) во мрежницата (5 - 7, 8). Периферната мрежница е нападната прва. Во периферната мрежница се концентрирани најголем број стапчиња - фоторецепторни клетки (150 милиони) кои му овозможуваат на лицето да гледа при замрачување. Стапчињата се одговорни за нокно гледање и детекција на надворешно движење (9–18). Кога стапчињата се нападнати, лицето може да има неизедначен и нерамномерен поглед (скотома: црна дамка), круг во кој недостасуваат информации (кружна скотома). Лицето може да има тунелен вид (надворешните, долните и горните полиња се намалени). Лицето се чувствува како да гледа низ пиштол. На тој начин ретиналната пигментоза предизвикува нокно слепило, обично со загуба на периферниот вид (19–24).

Преваленцијата на РП е околу 1:4000 со еднонасочен подвид како најчеста појава (25–30). Иако само 4 во 100 000 лица се дијагностицирани со Ушеров синдром, се претпоставува дека 3 до 6 проценти од луѓето кои имаат нас-

Conclusion: these identification strategies will assist special education and rehabilitation professionals in recognizing symptoms of Usher Syndrome so that they will be able to refer these children for diagnostic and supportive services.

Keywords: Usher Syndrome, Retinitis Pigmentosa, Deaf-blindness, Genetic Disorder.

Introduction

People who are congenitally deaf or hard of hearing may experience gradual loss of their sight in late childhood, and the combination of these two losses results in one of the most challenging disabilities for individuals: a condition called Usher Syndrome, which is the most common cause for deaf-blindness in adults (1–3).

Usher Syndrome is a genetic disorder involving both hearing loss, and retinitis pigmentosa (RP), a progressive degenerative eye disease (4–6). The loss of the ability to hear and retinitis pigmentosa are the two major criteria that characterize Usher Syndrome. Retinitis pigmentosa is an inherited disorder that results in gradual deterioration of the light receptor cells (rods) in the retina (5–7, 8). The peripheral retina is affected first. The peripheral retina contains the greatest concentration of rod cells (150 million), which allows a person to see in dim light. The rods are responsible for night vision, and they detect outer movement (9–18). Once the rods are affected, a person may have spotty or patchy vision (scotoma: blind spot), a ring of missing information (ring scotoma). The person may have a tunnel vision effect (outer, lower, and upper fields are decreased). The affected person feels as if he is seeing through a gun. Thus, retinitis pigmentosa causes night blindness usually with the loss of peripheral vision (19–24).

The prevalence of RP overall is about 1:4000 with the simplex subtype being the most common (25–30). While only approximately 4 in 100,000 people are diagnosed with Usher Syndrome, it is estimated that 3 to 6 percent of people who have a hereditary hearing loss

ледно губење на слухот го имаат овој синдром. Во развиените земји како САД, 4 бебиња од 100 000 новороденчиња имаат Ушеров синдром. (31, 32).

Знаци на Ушеров синдром

Иако многу ученици со Ушеров синдром не се свесни дека имаат губиток на видот, тие сфаќаат дека имаат потешкотии во гледањето што останатите лица ги немаат. Првиот и најчест знак на Ушеровиот синдром е неможноста за гледање ноќе. Вториот знак е неможноста да се гледа периферно (горе, долу и настрана) во услови на осветленост. Ученик со Ушеров синдром може да не забележи дека друг ученик го поздравува отстрана. Друг знак е потешкотија во прилагодувањето на променливо осветлување: влегување или излегување од зграда на сонце или влегување/излегување во/од затемнета просторија. Дополнителни знаци се проблемите со одржување на рамнотежата и чувствителност на блесок (4–6).

Затоа, тестирањето е само првиот чекор при идентификацијата на Ушеровиот синдром. Тестирањето е важно затоа што раната идентификација влијае на медицинската одлука, на одлуките во врска со образованието и услугите, како и социјалните импликации за ученикот и неговото семејство (33). Во голем број училишта во земјите во развој не се прави тестирање за ретинална пигментоза, што може да доведе до неидентификување на Ушеровиот синдром.

Повеќето од наставниците на ученици со слушно и визуелно оштетување треба уште да се запознаваат со преваленцијата и карактеристиките на Ушеровиот синдром. Лекарите немаат доволно знаење за ова нарушување. Речиси и не постои клиничка дијагностика која е достапна во државата за идентификација на Ушеровиот синдром. Земајќи ги предвид овие фактори студијата беше испланирана со следните цели:

- да ги идентификува учениците со Ушеров синдром во училишната средина со користење на изворни техники и локално развиени стратегии;
- да ги упати ризичните ученици на клиничка процена за дијагноза;
- да развие и да го опише протоколот за ниво идентификување.

have the syndrome. In developed countries such as the United States, about 4 babies in every 100,000 births have Usher Syndrome (31, 32).

Signs of Usher syndrome

Although many students with Usher Syndrome may be unaware that they have a visual loss, they do realize that they have difficulties with vision that other persons do not seem to have. A common first sign of Usher Syndrome is the inability to see clearly at night. The second sign is the inability to see peripherally (above, below, and to the side) under any lighting conditions. A student with Usher Syndrome may not notice another student waving hello from the side, and obstacle on the floor etc. Another sign is difficulty in adjusting to changes in lighting: entering or leaving a building on a bright sunny day or entering / leaving a darkened room. Additional signs are problems in maintaining balance and sensitivity to glare (4–6).

Therefore, screening is only the first step in identifying Usher Syndrome. Screening is important because early identification impacts medical decisions, education decisions / services, and social implications for the student as well as the family members (33). Vision screening for retinitis pigments is not performed in a school setting in many developing countries, which may result in an under-identification of students with Usher Syndrome.

Most of the teachers of the hearing and the visually impaired children in India don't have enough knowledge about the prevalence and implications of Usher Syndrome. The medical professionals have little knowledge of this disorder. There is hardly any clinical diagnosis available in the country for identification of Usher Syndrome. Keeping these factors in mind the study was planned with the following objectives:

- To identify students with Usher Syndrome in an educational setting using indigenous techniques and locally developed strategies;
- To refer at risk students for clinical assessment for diagnosis;
- To develop and describe a protocol for their identification.

Метод**Област**

Студијата беше спроведена во локално училиште за глуви, локално училиште за слепи и инклузивно училиште во областите Којмбаторе и Салем во Тамил Наду. Во студијата беа вклучени пет локални училишта за глуви, две локални училишта за слепи и 21 образовна програма за ученици со попреченост.

Примерок

Вкупно 9793 ученици беа тестирани, од кои 695 беа од локалните училишта и 98 беа дел од инклузивните образовни програми. Пред да се спроведе тестирањето, беше спроведено интервју со класните раководители, старателите и врсниците (оние кои се блиски до учениците) за да се открие дали некој од учениците има проблеми со видот, по изглед, по однесување или по жалбите за користење на листи за проверка за тестирање на видот. Овој вид на групно тестирање беше спроведен за да се елиминираат оние со нормален вид. Во инклузивното училиште беа идентификувани 12 ученици со РП од секундарните медицински податоци достапни во училиштето, а ниту еден од нив немаше проблеми со слухот.

Писмена дозвола да се имплементира студијата во инклузивниот образовен систем беше добиена од директорот за образование на Којмбаторе и Салем и од локалниот директор на социјалната служба за лица со попреченост на Којмбаторе и Салем за локалните училишта за глуви и слепи.

Алатки за тестирање:

Лицата со Ушеров синдром беа изложени на намелена визуелна бистрина, ограничување на видното поле (34,35), недоволна адаптација на темно, светло (36–39), блесок (40), чувствителност на контраст (41–42) и проблеми во рамнотежката (43). Со цел да се идентификуваат овие тешкотии кај децата со оштетен слух во оваа студија беа развиени изворни направи и техники, како и едноставни направи за тестирање и проценка на далековидоста и кратковидоста, како и на видното поле кои веќе беа тестирани. Тестирањето беше направено за да се идентификуваат оние ученици кај кои постои ризик од Ушеров синдром.

Method**Area**

The study was conducted in the Residential School for the deaf, the Residential School for the blind and the Inclusive Schools in Coimbatore and Salem districts of Tamil Nadu. The study sample included 5 Residential schools for the deaf, 2 Residential schools for the blind and 21 inclusive education programs for the disabled.

Sample

A total of 793 students were screened, out of which 695 students were from residential settings, and 98 from the inclusive education program. Prior to formal screening, an interview was conducted involving the classroom teachers, caretakers and peers (those who are closer to the students) to find out whether any student had any visual problem by appearance or behavior or complaints using the vision screening checklist. This type of mass screening was conducted to eliminate those with normal vision. In the Inclusive Education for the disabled, the investigators identified 12 RP students from the secondary medical data available in the school and none of them had hearing defect.

Written permission for implementation of the study was obtained from the Chief Education Officer of Coimbatore and Salem districts, and from District Disabled Welfare Officer of Coimbatore and Salem districts.

Screening tools:

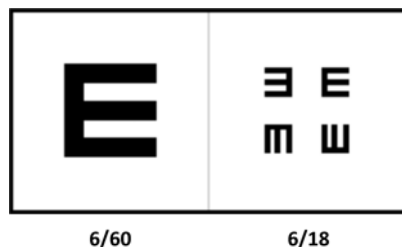
Persons with Usher Syndrome experience reduced visual acuity, field restriction (34,35), lack of dark light adaptation (36–39), glare (40) and contrast sensitivity (41–42) and balance problems (43). In order to identify these major difficulties in hearing impaired children, indigenous devices and techniques have been developed in the study, as well as simple screening devices for assessment of distance and near vision and field of vision which were already tested. The screening was done to identify those individuals who were at risk for Usher Syndrome.

I. Далековидост и кратковидост

Е-табелата беше користена за да се оцени далековидоста. Само одредени нивоа беа тестирани, затоа што ова беше положи/падна тест за секое ниво. Keffee (44) го разви приборот за мерење на далековидоста и видното поле за земјите во развој, и овие тестови беа користени во студијата.

Во делот 6/18 обележан во табелата, првиот број (броител) е далечината што се користи за тестирање. Обично ова е 6 или 3 метри. Вториот број (именител) е големината на симболот што се чита. Колку е поголем вториот број и колку е поголема големината на симболот, толку видот е полош.

Ознаките 60 и 18 се далечините во метри од кои облиците може да се читаат од лице со нормален вид. Тестот е започнат со средно ниво (6/18), за да се осигура дека 3 од 4 знаци ќе бидат точно идентификувани. Ако не се, тогаш се користат поголеми букви (6/60).



Слика 1: Кратковидост и далековидост

Ако бистрината е 6/18 или подобра, видот се смета дека е во нормални рамки. Ако е 6/60 или 3/60, се смета дека лицето има намален вид. Ако најголемиот симбол не може да се види на оддалеченост од 3 метри, се смета дека бистрината е помала од 3/60 и, според дефиницијата на СЗО (1992), лицето се смета за слепо.

Табелата за кратковидост беше подготвена од авторите и на неа имаше реченици испечатени во различна големина. Реченицата на врвот на табелата беше со најголем фонт, а останатите постепено се намалуваа кон крајот на табелата. Фонтоот се движеше од 20 до 6. Тестот за кратковидост ја мери способноста на лицето да чита и гледа предмети одблизу. Тестот беше спроведен така што лицето ја држи табелата на оддалеченост од 35 см (14"). Се бележеше колку лицето може

I. Distance vision and near vision

A Tumbling E card was used to assess distance vision. Only specific levels were tested, as this was a pass/fail test for each level. Keffee (44) developed the assessment kit for measuring distance vision and field of vision for developing countries, and these tests were used in the study.

In the fraction 6/18 denoted on the card, the first number (numerator) is the distance used for testing. Usually this is 6 or 3 meters. The second number (denominator) is the size of the symbol read. The larger the second number, the larger the size of the symbol thus the worse the vision.

The size 60 and 18 are the distances in meters that the shapes can be read by a person with normal vision. The test is started with the middle level (6/18), to ensure that at least 3 out of 4 figures are correctly identified. If not, the larger letter size (6/60) is used.

Figure 1: Distance vision and near vision

If the acuity is 6/18 or better, the vision is considered within normal range. If acuity is 6/60 or 3/60, the person is categorized as having low vision. If the largest symbol cannot be recognized at 3 meters, acuity is recorded as less than 3/60 and the participant is regarded as blind according to the WHO (1992) definition (59). This test card was used to measure distance vision.

A near vision chart prepared by the authors had sentences with varying print sizes. The top of the chart had larger print sizes, which was gradually reduced to the bottom of the chart. The print ranged from 20 to 6 point sizes. The near vision test is measuring the ability to read and see close up objects.

The test is administered with the person holding the chart about 35 cm (14") away. It is then

да прочита надолу на табелата. Ако тој/таа има одличен вид одблизу тој/таа може да ја прочита линијата во висина на неговата дланка и на далечина од околу 15 см од очите. Оние кои можат да прочитаат само реченици со фонт 14 се смета дека имаат слаба визуелна бистрина одблизу. Овој тест е важен затоа што видното поле влијае на брзината на читање. Читањето бара визуелно скенирање и следење, а тие се под влијание на видното поле.

Табела за кратковидост

Моето име е Рама.

Мојот татко е столар.

Ние живееме во селото Палајам.

Јас одам на училиште со мојот брат.

Мојата наставничка е г-ѓа Вани.

Во мојот клас има 30 ученици.

Сите ученици носат униформи секој ден.

Ние играме заедно за време на часот по физичко.

II. Видно поле

Тестот за конфронтација беше користен за да се оцени ограниченото или намалено видно поле на индивидуата. Губењето на видното поле со ретиналната пигментоза е прогресивна состојба што се развива бавно. Лицето што се тестира стои на 0,5 метри од оценувачот. Овој едноставен тест за видно поле може да се направи така што ученикот ќе гледа напред, во очите на оценувачот, и од него ќе се бара да ја подигне раката кога ќе ги види прстите или некој светол предмет како диск во раката на оценувачот што се движи отстрана.



Слика 2: Тест за конфронтација

Ако субјектот не успее да ја види раката на другото лице како му мавта отстрана, тоа лице се смета дека има губиток на видното по-

ле. noted how far down the chart he/she can read. If he/she has perfect near vision he/she can read the bottom line from arm's length and all the way, approximately 15 cm from the eyes. Those who read only 14 font sizes and above are considered as having poor near visual acuity. This near vision test is important because visual field construction affects reading rate. Reading requires visual scanning and tracking and these are affected by visual field constriction.

Near vision card

My name is Rama

My father is a carpenter

We live a village called Palayam

I go to school with my brother

My teacher is Miss Vani

There are 30 students in my class

All students wear uniform everyday

We play together during physical education session.

II. Visual field

The confrontation test was used to assess the restricted or reduced peripheral visual field of an individual. The field loss associated with retinitis pigmentosa is a progressive condition which develops slowly. The person being tested stands at 0.5 meters away from the evaluator. This simple visual field test can be done by having the student look straight ahead, watching the evaluator's eyes and asking the person to raise his/her hand when he/she sees the fingers or some bright objects like a disc in the evaluator's hand moving from the side.

Figure 2: Confrontation test

If the subject fails to glance at another person's hand waving from the side, that individual is considered to have a visual field loss. The

ле. Нивото на губиток на видното поле се смета за мало, средно или значително во десната, левата, горната или долната позиција од очите. Ако видното поле е неоштетено во периферијата, се смета дека студентите се ризични затоа што импликацијата на РП е губење на периферниот вид. Ако периферниот вид е сериозно намален, се смета за значително губење на видот, а ако е минимално, тогаш се смета за мал губиток на видното поле. Во тестот, 10 ученици беа идентификувани дека имаат периферен губиток на видот и понатаму беа испитувани за адаптација во мрак, блесок и чувствителност на контраст.

III. Адаптација во мрак

Ретиналната пигментоза обично започнува да се манифестира како неможност за гледање при замрачување. Тогаш е неопходно тестирањето за адаптација во мрак.

Овој тест за адаптација во мрак беше користен за да се оцени колку добро ученикот може да гледа при замрачување. Ова тестирање беше направено во замрачена просторија. Во собата беа поставени неколку предмети како столици, маса, книги итн. Од индивидуата се бараше да седи во собата 6 минути за да може да му се навикнат очите на темницата. Потоа, од неа/него се бараше да оди околу собата. Се набљудуваше дали тој/таа се удира или сопнува од предметите додека оди или дали губи рамнотежа во темницата. Истовремено, од учениците се бараше и да извршат одредени активности како на пример, да одат низ собата и да разговараат со пријателите кои седат отстрана или наспроти нив. Ограничениот извор на светлина во темната соба се користеше да се оцени дали на субјектот му е потребна поголема светлина во споредба со нормалната. Тестот за адаптација во темница вклучува и утврдување дали лицето има проблеми со видот кога влегува од светла просторија, дали се сопнува од предметите во собата кога се менува светлината, дали останува во близина на светлината во темната соба и дали има тешкотии да ги види луѓето во темната просторија. Ако ученикот падне на две третини од тестовите, се смета дека тој/таа паднал/а на ова ниво на тестирање. Ова е едноставен тест кој не идентификува дали лицето има ретинална

amount of the visual field loss is described as being slight, moderate or significant in right or left, upper or lower positions from the eyes. If the visual field is not intact at the periphery, students are considered at risk because the implication of RP is peripheral vision loss. If the peripheral vision is severely restricted, it is described as a significant vision loss, and if it is minimally restricted, it is considered as slight. In the test, 10 students were identified as having a peripheral vision loss and they were further assessed for their dark adaptation, glare and contrast sensitivity.

III. Dark adaptation

Retinitis pigmentosa usually begins to manifest itself as an inability to see well in dim lighting. Therefore, a dark adaptation screening is crucial.

This dark adaptation screening test was used to estimate how well the student was able to see in dim lighting. The screening was done in a dimly illuminated room. A few items were placed around the room such as chairs, table, book rack etc. The individual was asked to sit in the room for about 6 minutes to allow his/her eyes to adjust to the darkness. Then, the participant was asked to walk around the room. Observations were made if s/he bumped or stumbled into objects while walking or lost balance easily in the dark. At the same time, the students were asked to do some activities such as walking across the room and conversing with friends sitting on his/her sides or opposite him/her.

A limited light source placed in the dark room was used to observe whether the subject needed more brightness compared to normal. The dark adaptation screening included whether the individual had difficulty seeing when coming in from bright sunlight, whether he/she tripped over things when the light changed, stayed near the light in a dark room or had difficulty seeing persons sitting in the room. If the student failed in two thirds of tests, he/she failed this level of the screening. This is a simple test which does not necessarily identify that the individual has

пигментоза, но ќе го идентификува дека кај него постои ризик за ретинална пигментоза.

IV. Чувствителност на блесок

Тестот се користи за да се открие дали лицето има проблем во прилагодувањето кога од дневна светлина ќе влезе во затемнета просторија. Ако кај лицето се забележи тремавост кога ќе се соочи со светлина, се смета дека тоа е индикација за чувствителност на блесок. Овој тест покажува дали таквите лица имаат тешкотии во приспособувањето на нивниот вид.

V. Чувствителност на контраст

Чувствителноста на контраст беше оценувана со два теста:

1. Букви со мал контраст и повторување на линија со мал контраст – од учениците се бара да ги поврзат точките или да ја повторат линијата со мал контраст за да го добијат обликот и да ја прочитаат картичката со букви со мал контраст.



Слика 3 Повторување на линија
Figure 3 Ditta coping

Ако не успеат да ги поврзат точките или да ја повторат линијата со мал контраст или ако им е потребен поголем контраст за да успеат, ова би бил индикатор за можна РП за која се потребни поголем контраст и подобра осветленост.

2. Сипување течност во шише со и без разливање



Слика 5 Пресипување вода во осветлена соба
Figure 5 Pouring water in illuminated room

retinitis pigmentosa, but would indicate that the individual is at risk for retinitis pigmentosa.

IV. Glare sensitivity

The test was conducted to discover whether the participants had a problem in adjusting their vision when coming from bright sunlight to a darkened place. If participants exhibited clumsiness while facing a bright light, this may be interpreted as an indication of glare sensitivity. This test indicates whether they have difficulty adjusting their vision.

V. Contrast sensitivity

The contrast sensitivity was assessed by two tests

1. Low contrast letters and ditto copying - the students were asked to join/copy a low contrast dotted line to make the shape or picture and read the low contrast letter card.



Слика 4 Букви со мал контраст
Figure 4 Low contrast letters

If they failed to join or copy the low contrast line and needed a higher contrast line in order to be successful, this would be an indicator of the possibility for RP for which high contrast and good illumination are required.

2. Pouring liquids into a bottle with or without spilling.



Слика 6 Пресипување вода во затемнета просторија
Figure 6 Pouring water in dim room

Учесниците беа седнати во слабо осветлена соба за да ги изведат овие задачи. Шишето со вода е безбојно исто како и водата. Нема разлика помеѓу овие две и затоа се сметаат за предмети со мал контраст. Неможноста да се изврши задачата со мал контраст се смета за индикатор за постоење на ретинална пигментоза. Активноста беше извршена во добро осветлени и во замрачени простории и беше споредено извршувањето на активноста во однос на разлевањето и квалитетот на извршување, на пример држењето на чашата и визуелното однесување како на пример, колку близу се очите до предметот.

VI. Чувство на рамнотежа

Проблемите со рамнотежата беа тестирани на тој начин што субјектите беа замолени да седнат во темна просторија. Познато место беше модифицирано со поставување на мебел, предмети и лица околу него/неа за да се открие дали тој/таа покажува вознемиреност при движењето во нова средина. Испитувачите ги набљудуваа учениците во светли и темни ситуации и потоа набљудуваа дали во темна просторија тој/таа ја губи својата рамнотежа. Губењето на рамнотежата беше критериум за паѓање на тестот.

Функционална визуелна проценка

Функционално визуелните способности на учениците беа оценувани за да се одреди колку тие можат да го употребуваат својот вид за секојдневни активности. Проценката не тестираше РП, туку проценуваше колку индивидуата го користи својот вид за визуелни задачи. Следниве области беа оценувани со помош на процедурата за функционалноста на видот на Keffee (44).

а. Визуелно следење

Од учениците се бараше да следат прво голем предмет што се движи, а потоа мал предмет. Потоа, од нив се бараше да следат светло прво во хоризонтална, а потоа во вертикална насока, и на крај да ја следат во круг. Испитувачот го набљудуваше визуелното однесување на субјектот и истовремено ја тркалеше топката. Критериумот за паѓање на тестот беше губење на визуелен контакт

The participants were seated in a dimly illuminated room to perform these tasks. The water bottle is colorless like the water. There is no distinction between these two and hence, they are considered as low contrast items. Being unable to perform the task with less contrast would be considered to be indicative of the possibility for retinitis pigmentosa. The activity was done in high illumination and dim lighting and the performances were compared in terms of spilling and quality of performing, e.g. holding of the cup, and visual behavior such as how close the eyes were to the object.

VI. Sense of balance

Balance problems were tested by asking the subject to sit in a dark place. The familiar place was modified with the placement of some furniture, things and people around him/her to find out whether s/he showed anxiety to move in the new environment. The investigators observed the student in bright and dark situations, and then observed whether he/she lost his/her balance in a dark place. Losing balance was considered as a criterion for failing.

Functional vision assessment

Functional visual skills of the students were assessed to determine how much they could use their vision for day to day activities. The assessment did not specifically screen for RP; it assessed how much individuals used their vision for visual tasks. The following areas were assessed using Keffee's (44) functional vision assessment procedure.

а. Visual tracking

The students were asked to follow a moving big object and then a small object. Then, they were asked to follow the light in a horizontal and vertical direction, and finally, to follow it in a circular pattern. The investigator was observing the subject's visual behavior simultaneously while rolling the ball. The criterion for failing was considered to be the subject's loss of visual contact with the moving ball.

со топката во движење. Кога топката почнува да се движи, ученикот може да го фиксира својот поглед на неа.

When the ball starts moving, the student may fix his/her vision on it, but once the ball is rolling, they may lose contact with it.



Слика 7 Следење на топка

Figure 7 Tracking ball

б. Визуелно скенирање

Од учесникот се бараше да го бара предметот/сликата во група на предмети користејќи дво/три димензионални предмети/материјали. Ова започна со поголеми предмети/слики. Постепено големината на предметите/сликите се намалуваше додека тој/таа ја изведуваше активната.

b. Visual scanning

The participant was asked to search for an object/picture in a group of objects using three / two dimensional objects/materials. This started with larger objects/pictures. The participant was asked to search for and describe the details of the objects/ pictures. The size of the objects/pictures was gradually reduced while s/he performed the same activity.



Слика 8 Скенирање предмети

Figure 8 Scanning objects

в. Визуелна моторика

Овој тест беше спроведен за да се одреди способноста на ученикот да оди координирано користејќи визуелни и моторни информации. Испитувачот побара од него/неа да се движи во слободна средина, потоа да се движи во средина со пречки, потоа да се движи во ограничена средина, на пример на тули или на обрач.

c. Visual motor

This test was conducted to determine the student's ability to walk in a coordinated way using vision and motor inputs. The investigator asked him/her to move in a free environment, then to move in an environment with obstacles and then to move on a restricted area, e.g on bricks or on a circle.



Слика 9 Одење по тули

Figure 9 Walking on bricks

Се набљудуваше дали лицето покажува визуелно моторна координација за да одржи рамнотежа. Додека се движи во средината, се користи периферниот вид за скенирање и следење за да види што има во средината и да овозможи координиран од. Ако субјектот не може да се движи координирано во средината, се смета дека тој/таа паднале при оваа процена и дека кај нив постои ризик за постоење РП.

Резултати

Резултат 1: Усвоени стратегии за идентификација

Сликата 10 го опишува тестирањето за ризик за постоење Ушеров синдром. Ова ја покажува елиминацијата на учесниците фаза по фаза сè до последниот учесник кај кој постои ризик за Ушеров синдром.

Кај дваесет и шест ученици со оштетен слух било идентификувано визуелно попречување или намалена бистрина или намалено видно поле. Тие 26 ученици биле понатаму тестирани за да се идентификува нивно слепило, проблеми со рамнотежата, блесок и чувствителност на контраст со помош на развиените алатки.

Родителите на овие 26 ученици со оштетен слух кои имаа намалено видно поле и слаб вид беа контактирани лично или по телефон за да се добие согласност за тестирање и процена на нивните деца. Им беа поделени детални тестови на сите 26 ученици и кај 10 беше идентификуван ризик за постоење на Ушеров синдром. Од тимот за истражување беа упатени на офталмолошка евалуација за ретинозна пигментоза, при што, од овие 10 ученици, кај шест беше дијагностициран Ушеров синдром.

Observations were made whether the person demonstrated visual motor coordination to maintain balance. While moving in an environment, peripheral vision is used for scanning and tracking what is in the environment, enabling a coordinated gait. If the subject was unable to move in a coordinated fashion in this environment, he/she were considered to have failed this assessment, and to be at risk of having RP.

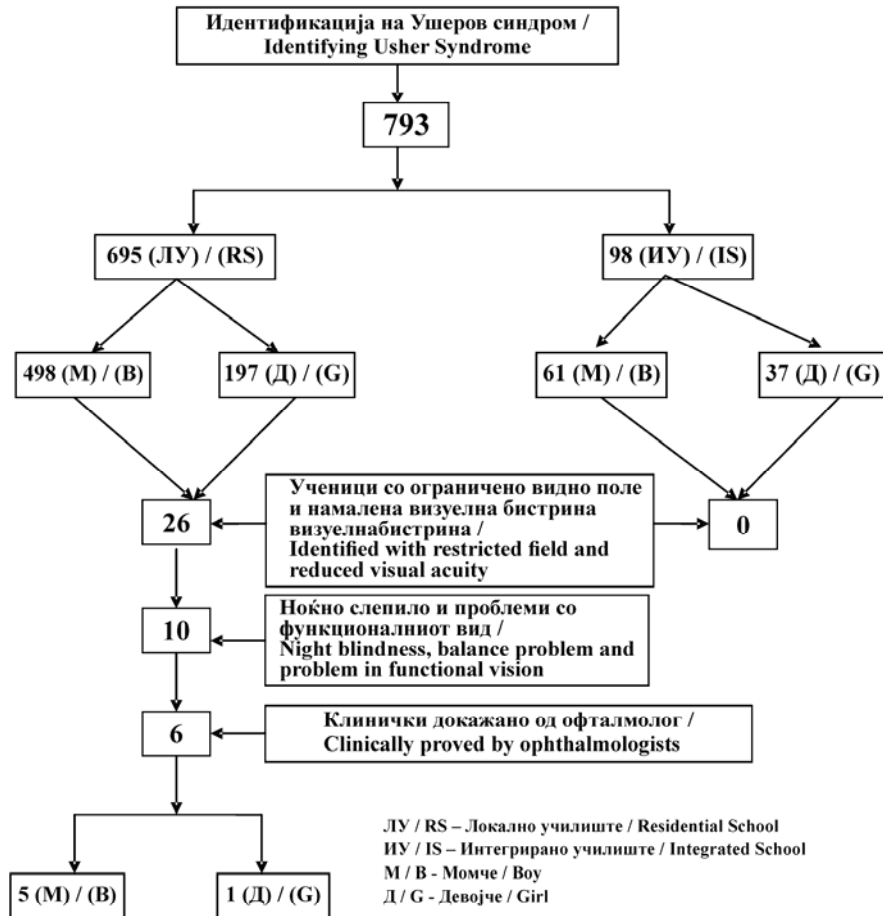
Results

Result 1: Adopted identification strategies

Figure 10 shows describes the screening for students at risk of having Usher Syndrome. This shows the stage by stage elimination of participants and at the last subjects to risk of having Usher Syndrome.

Twenty six hearing impaired students were identified with a visual disorder either with reduced visual acuity or narrowed visual field. Those 26 students were further assessed for identification of night blindness, balance problems, glare and contrast sensitivity using the developed tools.

The parents of those 26 hearing impaired students with reduced visual field and low vision were contacted in person or over the phone to give consent for the screening and assessment of their children. Comprehensive indigenous tests were administered to all the 26 students and among them, 10 students were identified to be at risk of having Usher Syndrome and they were referred for an ophthalmic evaluation for retinitis pigmentosa by the research team. From this subgroup, six students were clinically diagnosed as having Usher Syndrome.



Слика 10: Идентификација на Ушеров синдром

Figure 10: Identification of Usher Syndrome

Резултат 2: Бракови со вкрстено сродство меѓу родителите

Ушеровиот синдром е наследен, поминува од родителите на нивните деца преку гените. Резултатите од студијата покажуваат дека 90% од учениците кај кои постоеше ризик за Ушеров синдром имаат родители кои се во некакво сродство. Сите родители имаат нормален слух и вид, но не знаеја дали се носители на мутираните гени на Ушеровиот синдром.

Result 2: Consanguineous marriage between parents

Usher Syndrome is inherited, passing from parents to their children through genes. The present study presents evidence that 90% of the students who were at risk of having Usher Syndrome had parents who were closely related. All of these parents had normal hearing and vision but, did not know if they were carriers of an Usher Syndrome gene mutation.

Резултат 3: Видно поле

Лицата со Ушеров синдром имаат проблеми со видот. Кај овие деца проблемите со видот се јавуваат обично околу десеттата година. Бројни студии што го користеле овој метод откриле дека половина век од контракцијата на видното поле (времето кога половина од видното поле е изгубена) останува констан-

Result 3: Visual field

The persons with Usher Syndrome have visual problems. These children usually begin to develop vision problems by the age of ten. A number of studies using this method have determined that the half-life of visual field contraction (the time over which half of the remaining field area is lost) appears to remain

тен кај сите видови РП околу пет до осум години (44–45). Проблемите со видот обично започнуваат со тешкотии со гледањето ноќе и се развиваат брзо сè додека лицето не остане сосема слепо. Анализите за ограничувањето на видното поле кај 10 посебни случаи откриле дека кај 80% од нив постои ограничување на видното поле.

Резултат 4: Визуелна бистрина

Визуелната бистрина беше значително намалена кај субјектите и 50% од нив беа класифицирани како 6/18, 40% со 6/36 – 6/40 во Снелен. Но, бистрината и нивото варираа меѓу индивидуите.

Резултат 5: Адаптација на мрак

Шеесет отсто (6 субјекти) имаа проблеми со адаптацијата во мрак. За време на тестирањето, беше забележано дека учесниците се удираат во предмети и ја губат рамнотежата додека одат. Кога од нив се бараше да разговараат со пријателите кои седеа отстрана, некои ученици избегнуваа разговор во затемнета просторија што индицира нокно слепило и ризик за постоење ретинална пигментоза.

Резултат 6: Чувствителност на блесок

Проблемите со блесок се поврзани со ретиналната дегенеративна болест. Исчезнувањето на контурите и контрастот создаваат тешкотии во препознавањето на околината. Во студијата 70% од субјектите (7 случаи) покажаа потешкотии во косо гледање или замижуваа кога наидуваа на блесок.

Резултат 7: Чувствителност на контраст

Чувствителноста на контраст не може да се открие со помош на други клинички мерки и затоа беше вклучена во тестирањето на визуелното нарушување предизвикано од ретинална пигментоза. Во студијата, 80% од субјектите паднаа на двата теста за контраст: „повторување линија и идентификација на букви со мал контраст“ и „пресипување вода во замрачена просторија“.

Резултат 8:

Визуелно функционални вештини

Во студијата, 70% од субјектите покажаа функционални тешкотии при визуелно ске-

remarkably constant across all types of RP at about five to eight years (44–45). Visual problems most often begin with difficulty seeing at night and tend to progress rapidly until the individual becomes completely blind. An analysis of the field restriction of 10 special cases found that 80% of them had field restriction.

Result 4: Visual acuity

Visual acuity was significantly reduced in the subjects and 50% of them were classified as 6/18, 40% as 6/36 – 6/40 in Snellen. But, the acuity and the rate vary between individuals.

Result 5: Dark adaptation

Sixty percent (6 subjects) had problems with dark adaptation. During their screening test, the participants were bumping into objects and losing their balance while walking. While the participants were asked to converse with friends sitting on their sides, some students avoided conversation in the darkened room, indicating night blindness and a risk of having retinitis pigmentosa.

Result 6: Glare sensitivity

Problems with glare are associated with retinal degenerative disease. Disappearing contours and contrast make it difficult to recognize the surroundings. In the present study, 70% of the subjects (7 cases) exhibited difficulty by squinting their eyes or shading their eyes when coming in from bright light.

Result 7: Contrast sensitivity

Contrast sensitivity functions cannot be predicted by means of other clinical measurements and hence, it was included in the screening of visual impairment due to retinitis pigmentosa. In the study, 80% of them failed the two contrast tests: ‘ditto copying’ and ‘identification of low contrasted letters’ and pouring the water in a dimly lit room.

Result 8:

Visual functional skills

In the present study, 70% showed functional difficulties in visual scanning, visual tracking

нирање, визуелно следење и визуелна моторна координација. Визуелниот контакт беше изгубен кога топката се движеше пред учесникот или кога светлото беше хоризонтално, вертикално, а потоа кружно. Во едноставен тест за визуелно скенирање, учесниците не успеаја да го пронајдат предметот со периферниот дел од окоото и не успеаја да најдат мали предмети. Шеесет отсто од нив покажаа тешкотии со движењето кога од нив се бараше да се движат во замрачена просторија со пречки и да одат по тули.

Десет посебни случаи не го поминаа функционалниот визуелен тест кој се состоеше од изворни техники и направи. Во овој момент, тимот за истражување одлучи да ги испрати на понатамошна лекарска евалуација за дијагностицирање ретинална пигментоза.

Дискусија

Оваа студија покажа дека децата со Ушеров синдром може да бидат дијагностицирани во училишната средина. Авторите идентификуваа шест случаи со Ушеров синдром во училишната средина со користење на едноставни техники.

Резултатите од студијата се споредливи со резултатите од претходната студија спроведена во образовна и клиничка средина. Besson (32) забележа губење на визуелната бистрина меѓу 1,0 и 8,6 проценти годишно кај групи луѓе со ретинална пигментоза. Сепак, индивидуалните случаи може многу да варираат.

Grover & Fishman открија дека 52 до 55 проценти од лицата со ретинална пигментоза имаат визуелна бистрина од 6/12 и 20 до 25 проценти имаат визуелна бистрина од 6/60 или полошо (46–48). Овие резултати се во согласност со резултатите од сегашната студија дека 50% од субјектите со ретинална пигментоза имаат визуелна бистрина од 6/18 и 40% од 6/36 - 6/60 во Снелен.

Holorigian изјави дека просечната стапка за губење на видното поле при ретинална пигментоза се проценува на 46% и 13,5% годишно (35). Стапката на загуба на периферното видно поле е поголема од стапката на губење на визуелната бистрина (34–35, 45). Сегашната студија е во согласност со резултатите дека 80% од субјектите имаат ограни-

and visual motor coordination. The visual contact was lost when a ball was rolled in front of the participant or when a light was shown horizontally, vertically and then in a circular pattern. In a simple visual scanning test, the participants failed to localize the objects at the periphery of the eye and they also failed to localize small objects. Sixty percent of them showed mobility difficulties when they were asked to move in a dimly lit room with obstacles, and when walking on bricks.

Ten special subjects did not pass the functional vision tests administered with the indigenous techniques and devices. At this point, the investigating team considered referring them on for medical diagnosis evaluation for retinitis pigmentosa.

Discussion

This study demonstrated that children with Usher Syndrome may be unidentified in educational settings. The authors identified six cases with Usher Syndrome in the educational setting using simple techniques.

The findings of the present study are comparable with the findings of a previous study conducted in educational and clinical settings. Besson (32) reported a loss of visual acuity between 1.0 and 8.6 percent per year in groups of people with retinitis pigmentosa. However, individual cases can vary widely.

Grover & Fishman found that 52 to 55 percent of people with retinitis pigmentosa had a visual acuity of 6/12, and 20 to 25 percent of them had visual acuity of 6/60 or worse (46–48). This finding corresponds to the present finding that 50 % of subjects with retinitis pigmentosa had visual acuity of 6/18 and 40% had an acuity of 6/36 - 6/60 in Snellen.

Holorigian reported that the mean rate for loss of the visual field in retinitis pigmentosa has been estimated at between 46 percent and 13.5 percent per year (35). The rate of peripheral visual field loss is faster than that of visual acuity (34–35, 45). The present study is in line with the finding that 80% of the subjects had a restricted visual field, indicating risks of having

чено видно поле што индицира на ризик за постоење Ушеров синдром.

Нокното слепило е еден од основните симптоми на ретинална пигментоза и одраз на губењето на функцијата на стапчињата во периферната мрежница што доведува до потешкотии при адаптацијата на светлина и мрак (36–39,46). Ова истражување го одразува откривањето дека 60% од субјектите имаат симптоми на нокно слепило, имаат проблеми при адаптација на светло и мрак и постои ризик за постоење Ушеров синдром.

Лицата со Ушеров синдром имаат проблеми да се адаптираат дури и на мали промени на нивото на светлина. Влегувањето од дневна светлина во затемнета просторија може да резултира со целосно функционално слепило. Alexandar, Fishman, Derlacki тврдат дека неудобноста при блесок е непријатен ефект што се јавува кога лицето одеднаш се соочува со повисоко ниво на светлина од она на која ретината е адаптирана (45, 47). Неаптираноста на блесок се јавува кога ретиналните слики го губат својот контраст поради физички фактори, како одблесок од светкава хартија, несоодветно поставено светло или интраокуларно светло (48, 49). Сегашната студија откри дека 7 учесници покажаа косо гледање кога доаѓа од дневна светлина и 80 проценти паднаа на тестот за сензитивност на контраст како повторување на линија и идентификација на букви со мал контраст.

Оваа студија е само на почеток. Опишува протокол за идентификување деца со Ушеров синдром со изворни стратегии. Во земји во развој како Индија, клиничките студии ретко се спроведуваат за да се идентификува оваа запоставена популација. Затоа се надеваме дека овие едноставни направи и техники ќе бидат од помош на специјалните едукатори и рехабилитатори при препознавање на Ушеровиот синдром. Се надеваме дека оваа студија ќе помогне во понатамошното развивање на услугите за овие деца и понатаму ќе се истражува во образовните и клиничките средини.

Конфликт на интереси

Авторите изјавуваат дека немаат конфликт на интереси.

Usher Syndrome.

Night blindness is one of the key symptoms of retinitis pigmentosa, and an expression of the loss of rod function in the peripheral retina resulting in difficulty for light and dark adaptation (36–39,46). This research reflected the finding that 60 percent of the subjects had symptoms of night blindness, had problems with light and dark adaptation and thus, placed them at risk for having Usher Syndrome.

Persons with retinitis pigmentosa have difficulty adapting to even small changes of light level. Walking from a bright sunlight into a shaded room can result in complete functional blindness. Alexandar, Fishman, Derlacki stated that glare discomfort is an uncomfortable effect that occurs when a person suddenly experiences a higher level of light than the level to which the retina is adapted (45, 47). Disability glare occurs when the retinal images lose their contrast through physical factors such as reflection from shiny papers, inappropriately placed light, or intraocular light (48, 49). The present study revealed that 7 participants exhibited squinting of their eyes when coming from bright light and 80 percent failed the contrast sensitivity tests such as ditto copying and identification of low contrast letters.

This study is just a beginning. It describes a protocol for identifying children with Usher Syndrome with indigenous strategies. In developing countries like India, clinical studies are rarely carried out to identify this neglected population. We would therefore, hope that these simple locally available devices and techniques will be of help to the special educational and rehabilitation professional in recognizing cases of Usher Syndrome. It is hoped that this study will aid the future development of services for these children and the further research in educational and clinical settings.

Conflict of interests

Author declare no conflict of interest.

Благодарност

Ние би сакале да ја изразиме нашата благодарност до генералниот директор за образование на областите Којмбаторе и Салем на Тамил Наду за нивната дозвола да се спроведе истражувањето за инклузивните образовни програми и на окружниот директор за благосостојбата на лицата со попреченост на Којмбаторе и на областа Салем за дозволата за училиштата за глуви и училиштата за слепи. Ние би сакале да им се заблагодариме на властите, раководителите, наставниците и воспитувачите во посебните училишта за олеснување на спроведувањето на оваа студија. Длабоко им се заблагодаруваме на Srinivasan G. Rao, консултант-офталмолог, Очната болница Vasan, Coimbatore за медицинската дијагноза на ретинитис пигментоза. И, на крај, голема благодарност на членовите на различните семејства за нивното трпение и соработка во ова истражување.

Литература / Reference:

1. Boughman JA, Vernon M, Shaver KA. Usher syndrome: definition and estimate of prevalence from two high-risk populations. *J Chronic Dis*. 1983; 36(8): 595–603.
2. Hartong, DT, Berson EL, Dryja TP. Retinitis pigmentosa. *Lancet* 2006; 368(9549):1795–1809.
3. Keats BJ, Corey DP. The Usher Syndromes. *Am J Med Genet*. 1999; Sep 24; 89(3):158–166.
4. Waldeck T, Wyszynski B & Medalia A: The relationship between Usher's syndrome and psychosis with Capgras syndrome. *Psychiatry* 2001; 64: 248–255.
5. Usher Syndrome: New Insights Lead to Earlier Treatment. National Institute on Deafness and Other Communications Disorders. [online] [cited feb. 2013] available from: www.nidcd.nih.gov. 2012 June; 6.
6. What is Usher Syndrome: Foundation Fighting Blindness. Available from: blindness.org. 2012 June; 6.
7. Kanski JJ. *Clinical Ophthalmology*. London. 5th ed. Butterworth-Heinemann 2003; 491–494.
8. Hamel C. Retinitis Pigmentosa. *Orphanet J. Rare Dis*. 2006; 1:40.
9. Marmor MF, Aguirre G, Arden G, Berson E, Birch DG, Boughman JA, Carr R, Chantrianb GE, Del Monte M, Dowling J, Enoch J, Fishman GA, Fulton AB, Gracia CA, Gouras P, Heckenlively J, Hu D, Lewis RA, Niemeyer G, Parker JA, Perlman I, Ripps H, Sandberg MA, Siegel I, Weleber RG, Wolf ML, Wu L, Young RSL. Retinitis pigmentosa; a symposium on terminology and methods of examination. *Ophthalmology* 1983; 90: 126–131.
10. Duke-Elder S, Dobrie J. Diseases of the retina. In: Duke-Elder S, ed. *System of Ophthalmology*, 1967; 10: p. 574–622.
11. Merin S, Auerbach E. Retinitis pigmentosa. *Surv Ophthalmol* 1976; 20: 303–346.
12. Allard RE. Retinitis pigmentosa—an overview. *J Am Optom Assoc* 1983; 54: 793–800.
13. Pruett RC. Retinitis pigmentosa: clinical observations and correlations. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1983; 81: 693–735.
14. Heckenlively JR. RP cone-rod degeneration. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1987; 85: 438–470.

Acknowledgement

We would like to express our gratitude to the Chief Educational Officer of Coimbatore and Salem districts of Tamil Nadu for their permission to conduct the study in the inclusive education programmes and the District Disabled Welfare Officer of Coimbatore and Salem districts for permission for the Residential School for the Deaf and the Residential School for the Blind. We would like to thank the authorities, heads, teachers and caretakers of special schools for facilitating the conduct of this study. We gratefully acknowledge Dr. Srinivasan G. Rao, Consultant Ophthalmologist, Vasan Eye Care Hospital, Coimbatore for the medical diagnosis for retinitis pigmentosa. Finally many thanks to the members of the various families for their patience and persistent cooperation in this research.

15. Heckenlively JR, Retinitis pigmentosa. Philadelphia: JB Lippincott: 1988.
16. Newsome DA. Retinitis pigmentosa, Usher's syndrome and other pigmentary retinopathies. In: Newsome DA, ed. Retinal Dystrophies and Degenerations. New York: Raven Press: 1988. p 161–194.
17. Kuchle M, Nguyen NX, Martus P, Freissler K, Schalnus R. Aqueous flare in retinitis pigmentosa. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 1998; 236: 426–433.
18. Kunimoto DY, Kanitkar KD, Makar MS. The Wills Eye Manual, 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2004. p 278–281.
19. Heckenlively JR, Yoser SL, Friedman LH, Oversier JJ. Clinical findings and common symptoms in retinitis pigmentosa. Am J Ophthalmol 1988; 105: 504–511.
20. Hartong DT, Berson EL, Dryja TP. Retinitis pigmentosa. Lancet; 2006; 368:1795–1809.
21. Sadeghi AM, Eriksson K, Kimberling WJ, Sjostrom A, Moller C. Longterm visual prognosis in Usher Syndrome types 1 and 2. Acta Ophthalmol Scand 2006; 84:537–544.
22. Fishman GA, Bozbeyoglu S, Massof RW, Kimberling W. Natural course of visual field loss in patients with Type 2 Usher Syndrome. Retina 2007; 27:601–608.
23. Malm E, Ponjavic V, Moller C, Kimberling WJ, Stone ES, Andreasson S. Alteration of rod and cone function in children with Usher Syndrome. Eur J Ophthalmol 2011; 21:30–38.
24. Sandberg MA, Rosner B, Weigel-DiFranco C, McGee TL, Dryja TP, Berson EL () Disease course in patients with autosomal recessive retinitis pigmentosa due to the USH2A gene. Invest Ophthalmol Vis Sci 2008; 49: 5532–5539.
25. Haim M. Epidemiology of retinitis pigmentosa in Denmark. Acta Ophthalmol Scand Suppl 2002; 233: 1–34.
26. Boughman JA, Conneally PM, Nanace WE. Population genetic studies of retinitis pigmentosa. Am J Hum Genet 1980; 32: 223–235.
27. Hu DN. Genetic aspects of retinitis pigmentosa in China. Am J Med Genet 1982; 12: 51–56.
28. Jay M. On the heredity of retinitis pigmentosa. Br J Ophthalmol 1982; 66: 405–416.
29. Bunker CH, Berson EL, Bromley WC, Hayes RP, Roderick TH. Prevalence of retinitis pigmentosa in Maine. Am J Ophthalmol 1984; 97: 357–365.
30. Haim M, Holm NV, Rosenberg T. Prevalence of retinitis pigmentosa and allied disorders in Denmark. Acta Ophthalmol 1992; 70: 178–186.
31. Rosenberg T, Haim M, Hauch AM, Parving A. The prevalence of retinitis pigmentosa and other retinal dystrophy-hearing impairment associations. Clin Genet 1997;51:314–321.
32. Berson EL, Rosner B, Sandberg MA, Weigel-DiFranco C, Willett WC. Omega-3 intake and visual acuity in patients with retinitis pigmentosa receiving vitamin A. Arch Ophthalmol. 2012; 130:707–11.
33. Screening Guide for Usher Syndrome, The Bureau of Exceptional Education and Student Services (BEESS) [online]. [cited march 2013]Available from: URL:<http://www.fldoe.org/ese/pub-home.asp>.
34. Berson EL, Sandberg MA, Rosner B, Birch DG, Hanson AH. Natural course of retinitis pigmentosa over a three-year period. Am J Ophthalmol 1985; 99: 24–51.
35. Holopigian K, Greenstein V, Seiple W, Carr R. Rates of change differ among measures of visual function in patients with retinitis pigmentosa. Ophthalmology 1996; 103: 398–405.
36. Alexander KR, Fishman GA. Prolonged rod dark adaptation in retinitis pigmentosa. Br J Ophthalmol 1984; 68: 561–569.
37. Herse P. A new method for quantification of the dynamics of dark adaptation. Optom Vis Sci 1995; 72: 907–910.
38. Omar R, Herse P. Quantification of dark adaptation dynamics in retinitis pigmentosa using non-linear regression analysis. Clin Exp Optom 2004; 87: 386–389.
39. Moore AT, Fitzke FW, Kemp CM, Arden GB, Keen TJ, Inglehearn CF, Bhattacharya SS, Bird AC. Abnormal dark adaptation kinetics in autosomal dominant sector retinitis pigmentosa due to rod opsin mutation. Br J Ophthalmol 1992; 76: 465–469.

40. Gawande AA, Donovan WJ, Ginsburg AP, Marmor MF. Photoaversion in retinitis pigmentosa. *Br J Ophthalmol* 1989; 73: 115–120.
41. Virgili G, Pierrottet C, Parmeggiani F, Pennino M, Giacomelli G, Steindler P, Menchini U, Orzalesi N. Reading performance in patients with retinitis pigmentosa: a study using the MNREAD charts. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2004; 45: 3418–3424.
42. Haymes S, Guest D, Heyes A, Johnston A. Comparison of functional mobility performance with clinical vision measures in simulated retinitis pigmentosa. *Optom Vis Sci* 1994; 71: 442–453.
43. Smith RJ, Berlin CI, Hejtmancik JF, Keats BJ, Kimberling WJ, Lewis RA, et al. Clinical diagnosis of the Usher syndrome. Usher Syndrome Consortium". *Am J Med Genet* 1994; 50 (1): 32–38.
44. Keeffe JE, Lovie-Kitchin JE, Maclean H, Taylor HR. A simplified screening test for identifying people with low vision in developing countries. *Bull World Health Organ.* 1996; 74(5): 525–532.
45. Herse P. Retinitis Pigmentosa. Visual function and Management. *Clin Exp Optom.* 2005; 88:5:335–350.
46. Heckenlively JR, Yoser SL, Friedman LH, Oversier JJ. Clinical findings and common symptoms in retinitis pigmentosa. *Am J Ophthalmol* 1988; 105: 504–511.
47. Alexander KR, Derlacki DJ, fishman GA. Visual Acuity versus letter contrast sensitivity in retinitis pigmentosa. *Vision Res* 1995; 35:1495-1499.
48. Alexander KR, Fishman GA, Derlacki DJ. Intraocular light scatter in patients with retinitis pigmentosa. *Vision Res* 1996; 36: 3703–3709.
49. Dickinson C. *Low Vision: Principles and Practice.* Oxford: Butterworth-Heinemann 1998; 172–96